

Geneva

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
FACULTÉ DE MÉDECINE

Lano Medical L

Sur l'absence des Organes génitaux externes et la Péritonite foétale

THÈSE

*présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève
pour l'obtention du grade de Docteur en Médecine*

PAR

Robert CHOISY

Médecin diplômé fédéral

GENÈVE, 25 juillet 1925.

Thèse n° 1167

MASSON & C^{ie}

ÉDITEURS — PARIS

1926

Sur l'absence
des Organes génitaux externes
et la Péritonite foétale

THÈSE

*présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève
pour l'obtention du grade de Docteur en Médecine*

PAR

Robert CHOISY

Médecin diplômé fédéral.

GENÈVE, 25 juillet 1925.

Thèse n° 1167.

A MES AMIS

La Faculté de Médecine sur le préavis favorable de Monsieur le Professeur ASKANAZY, autorise l'impression de la présente Thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, 25 VII, 1925.

Le Doyen :

H. CRISTIANI.

Je tiens à remercier ici Monsieur le Professeur ASKANAZY pour la constante obligeance et l'aide précieuse qu'il a bien voulu m'accorder pendant la période d'élaboration de ce travail.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Sur l'absence des Organes génitaux externes et la Péritonite foétale.

INTRODUCTION

Les malformations génitales ont toujours eu le don d'exciter la curiosité humaine et de faire travailler l'imagination. Voici, brièvement résumé, ce qu'on a pensé de ces êtres monstrueux depuis l'antiquité.

Le mot d'hermaphrodisme vient de la fable d'Hermaphrodite.

OVIDE raconte (Métamorphoses) que la nymphe Salmacis, éprise d'amour pour Hermès, fils de Mercure et de Vénus (Aphrodixé), est repoussée par lui. Elle obtient alors des dieux, que son corps soit réuni à celui d'Hermès. Le même auteur raconte que Thirésias, en marchant sur des serpents accouplés, tue la femelle et devient lui-même une femme. La même aventure lui arrive de nouveau 7 ans après, et, ayant tué le serpent mâle, il redevient un homme. Son expérience lui valut plus tard d'être pris comme arbitre par Jupiter et Junon, lors de leur discussion sur les avantages comparatifs des deux sexes. Thirésias se prononce pour le sexe mâle, mais admet que les femmes sont plus sensibles.

Chez les Égyptiens, Astarté (lune) était à la fois mâle et femelle ; chez les Grecs, certaines statues comme Minerve, Mercure, Aphrodite, ont les attributs des deux sexes, ou bien, deux de ces statues sont réunies en une seule. L'alternance des sexes se trouve citée encore dans l'*Enéide* de Virgile, dans les Épigrammes d'Ausone, etc.

Chez les Romains jusqu'à NÉRON, les hermaphrodites étaient condamnés par le conseil des Aruspices comme des monstres, et jetés dans le Tibre (TITE-LIVE).

On peut trouver dans les écrits de CICÉRON l'explication des idées qu'on avait à son époque. On ne tuait plus que les individus d'extraction modeste. Au contraire si la malformation atteignait un

personnage important, on l'épargne. Dans les questions de successions, de témoignage, de même qu'en justice, les Romains considéraient l'hermaphrodite suivant qu'en lui prédominait un sexe ou l'autre. PLINÉ dit aussi, dans son *Histoire naturelle*, que les hermaphrodites ne sont plus considérés comme des monstres. Néron du reste fait traîner son char par 4 chevaux blancs hermaphrodites. Enfin PLINÉ, comme ARISTOTE déjà, pense qu'il existe en Afrique un peuple d'hermaphrodites appelé les Androgynes. On peut facilement comprendre l'idée des Romains, lorsqu'on sait qu'aujourd'hui encore, les femmes de certaines peuplades d'Abyssinie ont une hypertrophie naturelle du clitoris.

Au moyen âge, les opinions redeviennent plus ignorantes. Alors que CICÉRON disait : « Tout ce qui a naissance a nécessairement une cause naturelle », en France et en Allemagne on pense que c'est le démon qui, s'introduisant dans le corps, produit les monstres. On brûle alors ces malheureux, et souvent avec eux leur mère et quelquefois aussi le père. Plus tard, les astrologues s'en mêlent, et même les médecins. Ces gens, avec mille peines, déterminent la situation des astres, qui préside à la naissance d'un individu hermaphrodite. Naturellement, Vénus et Mercure sont les astres qui jouent le plus grand rôle.

C'est au XVII^e siècle seulement qu'on voit le célèbre médecin RIOLAN rejeter les hypothèses démoniaques et astrologiques, à l'occasion d'une étude approfondie sur un monstre thoracopage. De même, HALLER étudie les monstres, et ses écrits montrent qu'on disséquait alors attentivement les cas anormaux. Les théories démoniaques sont abandonnées et l'on explique les faits par des théories naturelles. Du reste FABRICE D'AQUAPENDENT venait de faire les premières recherches embryologiques. Au point de vue social, les questions de mariage, de successions ou de droit civique, sont tranchées par une commission formée de gens compétents. Les demandes en mariage et les demandes pour entrer dans les ordres ou les couvents, sont le plus souvent refusées. Mais si le sujet est reconnu comme mâle, il acquiert tous les droits des hommes. Les monstres et les hermaphrodites, n'ayant plus rien de démoniaque et n'étant plus une injure à la nature, sont baptisés comme les enfants normaux. Enfin ceux dont le sexe reste douteux, ou ceux qui possèdent les attributs bien conformés des deux sexes, peuvent choisir d'être hommes ou femmes. Ils sont alors rigoureusement tenus de s'en tenir au sexe de leur choix sous peine de mort. MONTAIGNE raconte, en effet, qu'une femme des environs de Plombières, mariée comme femme, fut reconnue homme, et brûlée pour avoir fait un mauvais usage de ses organes.

La période scientifique commence en 1769.

C'est à cette date que G.-F. WOLFF fonde la théorie de l'épigenèse, par laquelle il montre que tous les organes se forment à partir de l'œuf, au cours du développement humain.

Une vraie classification, cependant, n'apparaît en tératologie qu'avec les GEOFFROY SAINT-HILAIRE. Cette classification, importante parce qu'elle est la première en date, n'est cependant pas admise longtemps. Jusqu'à la fin du XIX^e siècle, elle subit de nombreuses modifications qui reflètent autant de théories et de conceptions différentes. C'est DEBIERRE qui, le premier, fait la distinction entre l'hermaphrodisme vrai et le pseudo-hermaphrodisme. En 1884, Pozzi montre que le vrai hermaphrodisme n'existe pas chez l'homme. Cette opinion a dû être modifiée plus tard. Aujourd'hui on connaît 8 ou 9 cas d'individus dont les glandes possèdent à la fois le tissu testiculaire et le tissu ovarique.

Depuis Pozzi, on a cherché surtout à multiplier les observations et, par leur étude détaillée, à saisir quels sont les troubles ontogénétiques mystérieux qui président à ces malformations.

Le cas que je me propose d'exposer peut rentrer dans le cadre général des *pseudohermaphrodites* ; nous verrons plus loin dans quels sens.



CHAPITRE PREMIER

Embryologie.

Je me permets de rappeler ici quelques-unes des grandes lignes du développement embryologique qui sont indispensables pour l'exposé du cas qui va suivre.

Le système urinaire passe par 3 stades successifs appelés : *pronéphros*, *mésonephros*, et *métanéphros* ou *rein définitif*.

1. Le *pronéphros* est constitué par une série de petits tubes placés de part et d'autre de la colonne vertébrale de l'embryon. Ces tubes se mettent, d'un côté comme de l'autre, en rapport avec un long canal qui descend jusque dans la région caudale, et s'ouvre dans le *sinus urogénital* par ses parois latérales. Voilà ce qui forme l'ensemble du *pronéphros*.

2. *Mésonephros*. — A peine formé, le *pronéphros* se transforme. Les petits tubes de sa partie inférieure deviennent des vésicules et celles-ci vont faire partie du *mésonephros*. Elles se réunissent en effet, forment un blastème, lequel se transforme comme nous allons le décrire.

Au début, c'est un long cordon situé en avant de la corde dorsale, dans la région dorsale inférieure. Ce cordon se segmente bientôt, devient une succession d'amas cellulaires qui grossissent et deviennent autant de vésicules. Ces vésicules, à leur tour, se transforment. Elles s'allongent dans le sens sagittal et montrent alors deux pôles. Le pôle dorsal s'amincit en un canal bordé de hautes cellules cylindriques, qui devient le *canal urinaire primitif*. Le pôle ventral s'invagine en cupule ; cette cupule reçoit un peloton artériel venu de l'aorte abdominale. C'est donc une ébauche glomérulaire qui vient de se former. Cet organe, dans son ensemble, perd rapidement sa disposition métamérique. Il devient une formation unique qui fait saillie sous forme de bourrelet dans la cavité abdominale. On l'appelle alors *corps de Wolff*. A ce stade, les canaux excréteurs sont situés près du centre de l'organe, et les glomérules à la périphérie. Le canal excréteur formé au stade du *pronéphros*, et qui a survécu à cette formation, vient se

mettre en rapport avec la face latérale du corps de Wolff et prend le nom de *canal de Wolff*.

La partie qui, comme nous l'avons vu plus haut, fait saillie dans la cavité abdominale, est maintenant appelée *Éminence uro-génitale*. L'épithélium qui la recouvre est appelé *épithélium germinatif* ; il va, en effet, contribuer au développement de la glande génitale.

Plus tard, le *corps de Wolff* augmente de volume peu à peu et tend à se diviser longitudinalement en deux masses. La masse interne ou ventrale reste proprement appelée *éminence uro-génitale* ; la masse externe ou dorsale continue à être le *corps de Wolff*. Ces deux formations se séparent de plus en plus, mais restent cependant reliées l'une à l'autre par un tractus qui donnera plus tard le *méso-testis* ou le *mésovarium*, suivant que l'embryon deviendra mâle ou femelle.

3. *Métanéphros* ou *Rein définitif*. — Cet appareil est formé par deux systèmes, qui naissent presque en même temps ; l'un est le système glandulaire, l'autre le système excréteur.

a) *Système excréteur*. — Au début du 4^e mois chez l'embryon, la partie caudale et terminale du canal de Wolff s'épaissit. Il lui pousse dorsalement un bourgeon qui grossit et remonte, en allongeant son pédicule, jusque dans la région rénale. En fin de compte, il s'est ainsi constitué un long canal terminé à sa partie supérieure par une ampoule qui deviendra plus tard le *bassinnet* du rein définitif. Quant au canal, il sera ultérieurement l'*uretère*, mais à ce moment, il débouche, par le même orifice que le canal de Wolff, dans le *sinus urogénital*. Par la suite, il se séparera du canal qui lui a donné naissance, et s'abouchera pour lui-même dans la partie du *sinus urogénital* qui donnera la vessie.

b) *Système glandulaire*. — Le tissu qui va construire cette partie du mésonéphros, vient d'un reste de tissu néphrogénétique laissé en dessous du corps de Wolff, une fois celui-ci achevé. Ce tissu s'étend sur une hauteur de 3 segments environ en dessous du mésonéphros. Au moment où le bourgeon urétéral arrive — comme nous l'avons vu, par l'allongement de son pédicule — à la hauteur du tissu métanéphrogène, celui-ci le recouvre comme un chapeau. Puis le tissu du métanéphros s'organise en deux couches, l'une interne épithéloïde, l'autre externe mésenchymateuse. La couche externe mésenchymateuse formera en fin de compte le parenchyme rénal. La couche interne se modèlera peu à peu pour former les tubes excréteurs du rein. Enfin, le bourgeon urétéral — devenu comme nous l'avons vu, ampullaire, — se ramifie en formant le calice du bassinnet rénal (CORNING).

Voici donc, brièvement résumé, la formation de l'appareil urinaire.

Développement des organes génitaux.

A la fin du premier mois, il se forme, sur la partie médio-ventrale du mésonéphros, un épaississement tissulaire, formé de plusieurs rangs de cellules épithéliales cœloniques. Cet épaississement s'allonge, et devient la *bandelette génitale*. Dès lors cette ébauche grossit, non seulement par la division des cellules qui la forment, mais aussi par l'adjonction de tissu mésenchymateux venu du mésonéphros. Parmi les cellules épithéliales, qui président à la naissance de la bandelette génitale, quelques-unes se différencient déjà en cellules génitales, et le reste de l'ébauche forme alors ce qu'on appelle : l'*épithélium germinatif*. Dès ce moment, seule la partie moyenne de cette formation reste capable de produire des cellules génitales. La partie caudale en effet, s'atrophie presque complètement, et devient le ligament caudal de la glande (plus tard ligament ovarien ou testiculaire). La partie craniale de la bandelette génitale est, elle, envahie par des tractus cellulaires venus de l'épithélium cœlonique. Ces tractus, par la suite, se séparent complètement de la couche cœlonique épithéliale superficielle, et vont, après diverses modifications et un léger déplacement, devenir le *rete testis* ou le *rete ovarium*.

Ainsi, la glande génitale a acquis ses principales parties constituant, l'épithélium germinatif, le hile, et le ligament.

Enfin l'attache première, qui reliait la glande génitale au mésonéphros, va peu à peu s'allonger et s'amincir jusqu'à former un méso qui sera plus tard le mésovaire ou le mésotestis.

Développement du canal de Muller.

Dans le courant de la 5^e semaine embryonnaire, et au moment où les glandes génitales ne sont pas encore complètement différenciées, on voit se former ces canaux dits de Muller ; ils sont les canaux génitaux femelles, tandis que les canaux de Wolff sont les canaux mâles.

L'ébauche primitive des canaux de Muller, apparaît comme une invagination à l'endroit où l'épithélium cœlonique recouvre le pôle supérieur du corps de Wolff. La rigole ainsi formée s'étend le long du mésonéphros, jusque dans sa partie inférieure. Arrivée à ce point, les bords de la rigole se rejoignent, et donnent ainsi naissance à un canal, le *canal de Muller*. Une fois formé à sa partie supérieure, ce canal se prolonge jusque dans la partie caudale de l'embryon. Il est

conduit et dirigé dans cet allongement par le canal de Wolff, auquel il se juxtapose. Une coupe embryonnaire horizontale faite à ce moment-là, montre le canal de Wolff pris dans la masse mésonéphrétique, et à côté de lui, à la surface de ce même organe, le canal de Muller. On trouve naturellement un canal de Muller de chaque côté. Ils descendent tous deux de la région dorso-laterale ; ils se recourbent avant d'atteindre la région caudale, et s'accollent l'un à l'autre sur la ligne médiane, au-devant de la colonne vertébrale. Ils poursuivent leur chemin ainsi, jusqu'à leur embouchure dans le sinus urogénital.

La partie où s'est fait l'accollement des deux canaux de Muller va s'accroître, et leur fusion devenir toujours plus intime : il en naîtra l'UTÉRUS ; le VAGIN lui fera suite, formé par la partie des canaux, qui précède leur débouché dans le sinus urogénital. Enfin tout ce qui restera des canaux de Muller au-dessus de l'utérus deviendra de chaque côté les trompes. Nous avons déjà vu la formation de la glande génitale. Il suffit de dire encore, que le canal de Wolff s'atrophie presque complètement chez la femme, et nous aurons ainsi rappelé dans ses grandes lignes le développement embryologique des organes génitaux féminins. Je laisserai de côté ce qui se passe chez l'homme, car, comme nous le verrons plus loin, le cas que je rapporte concerne un individu femelle.

Développement des voies urinaires inférieures et des organes génitaux externes.

Le cloaque est une vaste cavité située dans la région caudale embryonnaire. Elle est formée au début par les portions terminales du tube digestif et de l'allantoïde ; elle est fermée du côté extérieur, par ce qu'on appelle l'*éminence cloacale*.

Le cloaque, déjà dans la 4^e semaine de la vie embryonnaire, se partage en 2 autres cavités, l'une ventrale, le *sinus urogénital*, l'autre dorsale, appelée *cavité rectale*. Cette division se fait grâce à une cloison ; celle-ci naît sur les parois du cloaque sous forme de deux replis longitudinaux qui croissent en faisant une saillie toujours plus forte. Ces saillies finissent par rejoindre leurs bords en constituant les deux cavités dont j'ai parlé. Cette cloison est appelée : *septum uro-rectal*.

Depuis ce moment, le tube digestif se termine pour lui-même, cette cavité rectale devient l'ampoule rectale terminée par l'*anus*, lequel s'est développé par enfoncement ectodermique. Quant au sinus urogénital, il reçoit bientôt, comme nous l'avons vu, l'abouchement du canal de Wolff, puis de l'uretère. Sa cavité s'allonge, la

partie supérieure restant ampullaire, la partie inférieure devenant un canal étroit qui sera *la partie prostatique de l'urèthre chez l'homme, et l'urèthre tout entier chez la femme*. La partie supérieure, ampullaire, deviendra, elle, la *vessie*.

L'*éminence cloacale* primitive se présente chez l'embryon vu de l'extérieur, comme une plaque ectodermique, possédant à son extrémité ventrale un tubercule dit : *éminence génitale*.

Au début du 2^e mois de la vie intra-utérine, les parties latérales de l'*éminence cloacale* se soulèvent autour de l'*éminence génitale* en formant des replis ectodermiques appelés bourrelets génitaux. Ces bourrelets donneront plus tard les grandes lèvres chez la femme, et chez l'homme les bourses.

L'*éminence génitale*, elle, si l'enfant doit être un garçon, s'allonge beaucoup pour former le *pénis*, tandis que son extrémité se renfle pour constituer le *gland*. Si l'enfant devient une fille, l'*éminence génitale* ne se développe guère, mais son tissu devient érectile (comme chez le garçon du reste), son extrémité se renfle légèrement et l'organe définitif qui en dérive est le *clitoris*.

Tels sont les quelques points embryologiques qui nous intéressent, par rapport au cas que nous allons relater.

CHAPITRE II

Exposé de notre cas.

L'enfant a été envoyé de la *Policlinique gynécologique et obstétricale*, à l'*Institut pathologique*.

1. *Protocole d'autopsie.* — Enfant de 45 cm. de long. Bon état de nutrition. On remarque une légère position équine des pieds. Les mains sont un peu livides. Les ongles ne dépassent pas les phalanges. Il n'y a pas d'exanthème. La grande fontanelle paraît un peu plus large que d'habitude : les sutures également sont élargies. L'abdomen est un peu ballonné en totalité, mais spécialement la partie sous-ombilicale. *On remarque l'absence complète d'organes génitaux externes, si ce n'est cependant, entre les cuisses, une protubérance qui rappelle le scrotum*, et qui mesure 25 millim. dans le sens sagittal, 20 millim. dans le sens du diamètre frontal, et 9 millim. d'épaisseur. Cette proéminence ne montre pas trace de raphé médian ou de fente. La peau en est parfaitement lisse et sans plis. La consistance en est assez ferme. Cette formation dans sa totalité, part de la région périnéale antérieure et s'étend en arrière jusqu'à l'anus. A la coupe, on constate une masse poreuse assez transparente, séparée en deux moitiés par un raphé médian de tissu conjonctif. Macroscopiquement, ce corps rappelle la coupe des corps caverneux du pénis.

On fait facilement sortir un peu de méconium de l'orifice anal. Entre le bord inférieur de la proéminence dont je viens de parler, et l'orifice anal, on est surpris de trouver une autre formation orificielle, dont l'analyse est difficile à faire. Cet orifice mesure 2 millim. dans les deux sens ; il est formé d'un bourrelet tissulaire circulaire avec un prolongement inférieur qui empiète jusque sur l'orifice anal. Ce prolongement mesure lui-même à peu près 2 millim. de longueur sur 1 millim. de largeur. La partie formant bourrelet, est centrée par un orifice, lequel laisse pénétrer une sonde jusqu'à 1 cm. environ de profondeur. Le pourtour extérieur du bourrelet est séparé de la région périnéale qui l'entoure, par un sillon profond où l'on promène facilement une sonde.

DÉTAIL DE L'AUTOPSIE.

Crâne. Légère hémorragie sous-périostale, de l'os pariétal gauche. Hyperhémie des méninges. *Cerveau* : rien de particulier.

Cavité abdominale. — En ouvrant cette cavité on constate des adhérences fermes, fibreuses, assez étendues entre le foie et la paroi abdominale antérieure. Ces adhérences ne sont pas partout de la même épaisseur. La plus importante se trouve aux environs de la veine ombilicale laquelle renferme du sang liquide. Le péritoine apparaît diffusément épaissi et blanchâtre comme du papier parchemin. Les anses



FIG. 1.

intestinales sont d'une couleur rouge foncé. Elles sont largement soudées entre elles ainsi qu'à la paroi abdominale par des bandes fibreuses. On arrive à les séparer les unes des autres, mais il reste alors une empreinte dans la séreuse de la paroi abdominale.

La cavité contient environ 30 cm. cubes d'un liquide séreux nettement trouble. La partie située entre l'ombilic et la symphyse proémine fortement. On constate que cette région correspond à la vessie qui est comparativement très vaste, et remplie d'un liquide très clair à peine teinté en jaune. Derrière la vessie, se trouve un groupe de canaux kystiques formant une masse intimement soudée à la vessie et représentant évidemment le canal génital. Cette masse du canal génital est déprimée sur sa face antérieure par la vessie. Les mesures de ces organes génitaux sont : partie inférieure 2 cm. ; fondus 2,5 cm. ; au niveau des annexes kystiques 4,5 cm. ; épaisseur 1,5 cm.

Le haut de la masse est occupé par deux corps séparés l'un de l'autre, imitant la forme des cornes utérines. Chacun de ces corps se continue latéralement par une trompe fortement injectée et un ovaire de couleur rosâtre. Les dimensions de la trompe sont environ 2 millim. de diamètre, 12 millim. de longueur.

Les ovaires ont, à gauche : longueur 12 millim., largeur 5 millim., épaisseur 1 millim., et à droite : longueur 14 millim., largeur 5 millim., épaisseur 1 millim.

Derrière la masse du canal génital, on pénètre dans le cul-de-sac de Douglas qui apparaît très profond. Il a une longueur approximative de 25 millim. La distance qui sépare le fond du Douglas de l'anus mesure environ 15 millim.

Une première coupe pratiquée dans la masse représentant l'utérus (à 3 cm. du fond), montre deux canaux remplis de mucosités blanchâtres. Le microscope montre dans ce liquide des cellules pavimenteuses en larges placards. Elles sont abondantes et possèdent un petit noyau central. On rencontre encore, plus rarement, des amas de cellules moins claires, de forme cubique ou cubo-cylindrique, qui sont apparemment d'origine glandulaire. En outre, par-ci par-là, de petits cristaux d'acides gras, en fines aiguilles séparées. Il n'y a pas de cellules inflammatoires. En ajoutant de l'iode, on constate que les cellules pavimenteuses se colorent en brun acajou, démontrant ainsi la présence de glycogène. Les deux canaux formant le tractus génital sont sondables. D'une part on remonte jusqu'au fondus utérin, d'autre part on descend profondément du côté du périnée.

Une 2^e coupe, à 3 cm. de la première, fait constater encore la présence des deux canaux, mais l'un apparaît nettement plus large que l'autre. En coupant directement sur le fond utérin, on trouve de chaque côté une cavité mesurant 10 à 15 millim. de longueur et, occupant respectivement les deux cornes utérines.

Sternum. 4 noyaux petits, osseux ;

Cou : dans cette région il existe un volumineux corps thyroïde auquel s'adjoint le thymus également plus grand que d'habitude. Le corps thyroïde mesure 2 cm. de hauteur, 3,5 cm. de largeur et 11 à 12 millim. d'épaisseur. A la coupe le tissu apparaît finement granuleux, il n'y a pas de noyaux ;

Pharynx : amygdales de taille correspondante ;

Œsophage : à l'entrée du pharynx et de l'œsophage, on trouve un peu de mucosités. L'œsophage est normal ;

Thorax : Les poumons se rétractent bien. Dans la cavité pleurale, il y a du liquide dont je donnerai plus loin la description microscopique ;

Cœur : le cœur droit est rempli de sang. Le canal artériel est encore perméable. L'artère pulmonaire ne présente rien de particulier. Le trou de Botal est ouvert. Partout beaucoup de sang.

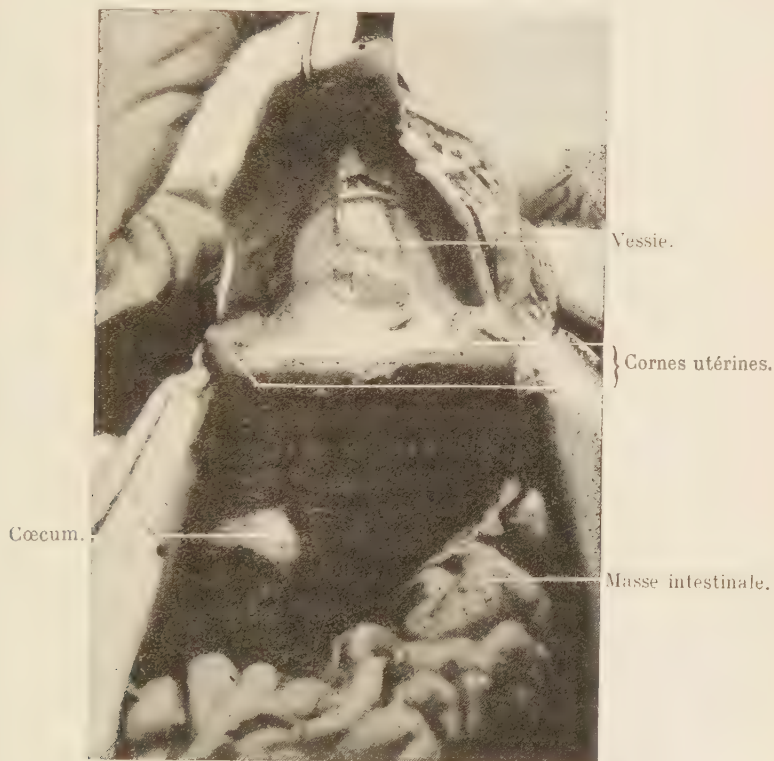


FIG. 2.

STATUS ABDOMINAL. — Le bord antérieur du foie est irrégulièrement arrondi. La vésicule biliaire est petite. Le foie est déformé ; la veine ombilicale traverse le parenchyme hépatique ;

Rate : dépasse les fausses côtes de $1\frac{1}{2}$ travers de doigt. Sa capsule est épaissie. Elle pèse 8.200 gr. Elle mesure : longueur 4,5 cm., largeur 2,7 cm., épaisseur 2 cm. ;

Estomac : il se trouve sur la ligne médiane ; il est petit. A l'ouverture on le trouve rempli abondamment de mucosités blanchâtres. La muqueuse est intacte ;

Intestin grêle : il forme une masse occupant le milieu de la cavité abdominale, les anses étant intimement soudées entre elles par les adhérences. A l'ouverture on y trouve des mucosités abondantes. Dans l'iléum les matières deviennent verdâtres. La lumière de l'intestin traverse toute la longueur. *Il n'y a pas de rétrécissements; la muqueuse ne présente aucune altération au niveau de la valvule iléo-cæcale ni au niveau du gros intestin.* A 19 cm. de la valvule iléo-cæcale, on voit comme un petit diverticule. En retournant ce diverticule on s'aperçoit qu'il est formé par une simple distension de la paroi. A 24 cm. nouveau diverticule constitué de la même manière. La paroi paraît toutefois un peu épaissie. A 25 cm. de la valvule, 3^e diverticule moins prononcé, mais formé de la même manière, et dirigé comme les précédents du côté de l'insertion mésentérique ;

Gros intestin : l'appendice est déplacé ; il est soudé à l'iléon. Il prend une direction presque horizontale. A part les adhérences qui la couvrent, la paroi ne paraît pas modifiée. L'anse sigmoïde, le côlon descendant, et le rectum, sont librement visibles et de couleur verdâtre. Le cæcum est normal. L'appendice est normalement implanté.

A la limite du rectum et de l'S iliaque, on trouve un endroit où l'intestin est légèrement rétréci. La muqueuse est lisse et normale.

Foie : le lobe droit mesure : longueur 7 cm., largeur ou hauteur 4 cm., épaisseur 4 cm. Le lobe gauche mesure : longueur antéro-postérieure 5 cm., épaisseur 3,5 cm., largeur 4 cm. Le lobe gauche a une échancrure pathologique très marquée et profonde, qui le divise en une partie latérale, petite et une autre partie médiane plus grande. Ces deux parties décrivent un croissant qui mesure : 6 cm. de long., 3,5 cm. de large, 3,5 cm. dans le sens antéro-postérieur. Les bords sont partout arrondis. A la coupe rien de particulier.

Voies biliaires : l'ampoule de Vater est petite mais bien visible. La vésicule biliaire contient très peu de bile, elle est du reste petite. Les voies biliaires sont perméables ;

Duodénum : le duodénum renferme aussi des mucosités ; il est rétracté en haut, de sorte qu'il touche directement le foie. Comme nous l'avons dit plus haut le bord du foie est arrondi, et incisé par endroits ;

Reins : on constate une uronéphrose très marquée, aussi bien du calice que du bassin. Le processus enfonce légèrement les pyramides. L'écorce rénale est diminuée d'épaisseur. La capsule se détache facilement. De l'extérieur le rein apparaît bosselé ou lobulé. Les ure-

tères sont dilatés des deux côtés. Les deux reins ont le même aspect et les mêmes particularités. Le rein gauche avec la capsule surrénale correspondante mesure : 4,5 cm. de longueur, 2,5 cm. de largeur, 2 cm. d'épaisseur. Le rein droit, avec la capsule surrénale correspondante, mesure : 4,8 cm. de longueur, 2 cm. de largeur, 1,8 cm. d'épaisseur ;

Surrénales : elles apparaissent normales. La droite mesure : 1,5 millim. de longueur, 2,2 millim. de largeur, 1,2 millim. d'épaisseur. Elle pèse 2 gr. La gauche mesure : 2 millim. de longueur, 2 millim. de largeur, 1,6 millim. d'épaisseur. Elle pèse 3 gr. 300.

CHAPITRE III

Description microscopique des différents organes.

A. ORGANES SAUF CEUX DU BASSIN.

Rate : rien de particulier ;

Foie : l'hématopoïèse est encore très étendue et marquée. Il n'y a pas de cirrhose. Nous devons admettre que les modifications pathologiques que nous décrirons sont responsables de cette persistance hématopoïétique bien que le fœtus soit à terme, ce qui n'existe pas à l'état normal. On connaît un certain degré d'hématopoïèse chez les fœtus à terme syphilitiques, mais ici le manque de cirrhose parlerait contre cette hypothèse.

Poumons : ils sont complètement atélectasiés ; ils n'ont pas respiré. Rien d'autre de particulier ;

Surrénales : elles présentent une structure normale. Elles sont passablement riches en lipoides ;

Cœur : il ne présente aucune malformation. Il est bien rempli de sang. L'endocarde est lisse. La musculature est normale ;

Reins : rien de particulier ;

Intestin : sur la muqueuse, on trouve par endroits beaucoup d'épithélium cylindrique, et par places il est desquamé.

Dans les adhérences intestinales, on ne trouve pas de débris de méconium. Il y a du tissu néoformé, dont les cellules possèdent un gros noyau vésiculaire. Les vaisseaux néoformés sont nombreux aussi ; ils renferment des lymphocytes et leur endothélium est tuméfié. Autour des vaisseaux, on voit des foyers lymphocytaires parmi lesquels quelques leucocytes sont visibles. Dans les mailles du tissu conjonctif, on aperçoit des masses hyalines, colorées en rose avec l'éosine, en jaune avec le *van Giesen*, et qui restent bleu avec le *Gram*.

Quelques cellules conjonctives ont deux ou trois noyaux. Entre ces cellules, on en trouve d'autres, rondes, à protoplasma homogène, et qui sont probablement les cellules histogènes migratrices. Dans une autre partie, où, les adhérences sont coupées tangentiellement, une partie des blocs hyalins sont colorés en bleu par l'hématoxiline et ont un aspect calcifié. Ces blocs ont des formes variées, tantôt angulaires, plus rarement arrondies.

B. COUPES EN SÉRIE DES ORGANES GÉNITAUX.

Pour mieux observer la conformation de l'enfant, tout le bassin est enrobé en celloïdine et coupé en série. Toutefois pour faciliter l'enrobage et les coupes, on fait 4 morceaux séparés. Le premier comprend l'éminence pseudo-scrotale seule ; le second comprend tout le reste du périnée, c'est-à-dire le rectum, le canal génital jusqu'à la partie inférieure de l'utérus. Le troisième, comprend les organes du petit bassin, c'est-à-dire la vessie, et l'utérus qui lui est attenant. Un 4^e morceau comprend les trompes et les ovaires, lesquels ont été préalablement détachés, et seront coupés et décrits à part.

BLOC I. — EMINENCE PSEUDO-SCROTALE.

Les coupes de cette formation montrent que l'organe touche, d'une part au cartilage pelvien et d'autre part à la peau. En allant de la surface à la profondeur, on voit successivement :

1^o La couche dermique avec des glandes sudoripares. 2^o Sous la couche dermique, des lobules de graisse séparés par des cloisons fibreuses lâches, formant comme des loges, et qui représentent la masse essentielle de la tumeur. 3^o La couche musculaire, représentée par les muscles de la paroi abdominale. 4^o Quelques ganglions lymphatiques avant d'atteindre le cartilage pelvien.

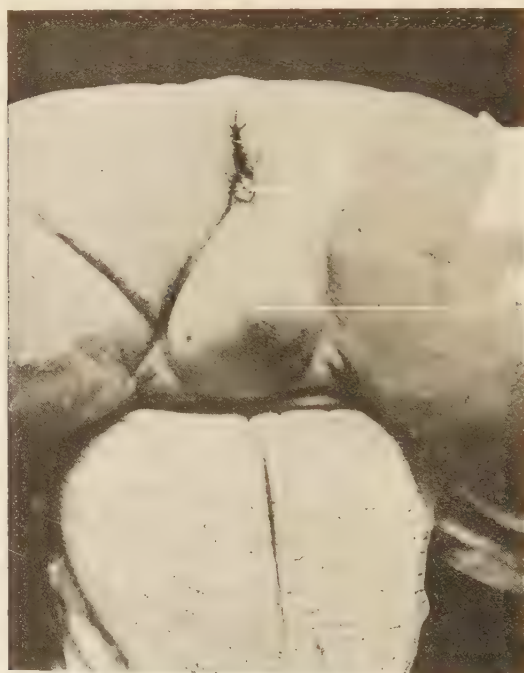
Nous avons donc là, une formation qui ne rappelle en rien, ni un scrotum, ni les grandes lèvres. *On pourrait l'envisager comme un lipome placé à l'endroit des organes génitaux externes.*

BLOC II. — PIÈCE PÉRINÉALE.

Cette pièce a été coupée de bas en haut suivant un plan horizontal, tangeant aux fesses (l'individu étant en position assise).

Les *premières coupes* (1 à 3), montrent les fesses séparées par le repli fessier. Plus haut, (*coupes* 4 à 7) le pli fessier se creuse davantage, on arrive peu à peu jusqu'à l'anus. Au point de vue histologique, on

remarque que la peau est normale. On voit une couche cornée, par endroits assez épaisse. Le corps muqueux de MALPIGHI est bien visible. On note encore, des glandes sudoripares et des follicules pileux. Le chorion apparaît clair, avec quelques fibres élastiques. Avant d'arriver à l'an us, on remarque une région de transition entre la peau du péri-née et l'apparition de la muqueuse anale. *Aux coupes 8*, le sphincter



Orifice anal.

Orifice vaginal.

Masse pseudo-scrotale.

FIG. 3.

de l'an us est nettement reconnaissable. Plus haut, quelques glandes rectales. Puis, les coupes atteignant le rectum, on aperçoit la muqueuse bordée de cellules caliciformes. *Aux coupes 10*, on voit apparaître en avant du rectum, une formation polypoïde, qui plus haut est contenue dans un canal. Ce canal est d'abord très irrégulier et un peu plus haut obstrué par des replis d'apparence polypeuse. Sa paroi est nettement reconnaissable, formée de fibres musculaires lisses et de fibres élastiques. *Coupes 13* : Les replis, ainsi que le canal qui les forme sont recouverts par un épithélium pluristratifié. Par endroits la couche superficielle de ces cellules est cornifiée. La racine des replis, dont j'ai parlé, est formée par du tissu conjonctif banal. *L'épithélium que nous*

trouvons ici est celui du vagin; cette formation est donc le canal génital. Il débouche, je le rappelle, en avant de l'anus dont il touche le bord antérieur. Nous continuons, et voici aux *coupes* 14: l'apparition d'un nouveau canal. Il est beaucoup plus étroit que le vagin et irrégulier lui aussi. Il débouche dans le canal génital, à la base d'un des replis dont j'ai parlé plus haut. Il est situé dans le sens frontal, entre les coupes du cartilage ischial qui l'encadrent de chaque côté. Plus haut : *coupes* 14, il est nettement séparé du vagin et situé en avant de lui. Il apparaît à ce niveau comme triple, probablement parce qu'il est sinueux, car il est formé de canaux dilatés comme de petits kystes, renfermant quelques cellules desquamées et une matière mucoïde. La lumière est tapissée d'un épithélium à 2 ou plusieurs rangées cellulaires. La couche interne est formée de cellules cylindriques, dont le noyau occupe la base, et dont le pôle libre apparaît lisse par endroits et à d'autres muni de cils vibratils. De chaque côté de ce canal, on trouve encore un groupe annexiel de formation glandulaire. Ils comprennent chacun, plusieurs lumières tapissées d'épithélium cylindrique. Aux *coupes* 15, ce canal ne présente plus les enfoncements pseudo-kystiques décrits plus haut. La lumière est unique, et tapissée d'un épithélium pluristratifié à hautes cellules. A ce stade encore, on voit le rectum comme précédemment, un peu élargi seulement. Devant lui, se trouve le canal vaginal, et devant ce dernier, le canal à épithélium prismatique cilié, élargi lui aussi, et dont je viens de donner la description. La paroi du canal génital se compose d'une forte épaisseur de fibres musculaires lisses et de fibres élastiques. L'épithélium est toujours pavimenteux stratifié. Les replis polypoïdes ont presque disparu sur les bords; il en reste un seul important, qui, de plus en plus, tend à partager la lumière en deux. *Coupes* 16 : le canal à épithélium prismatique cilié, présente de nouveau un enfoncement pseudo-kystique latéral. Aux *coupes suivantes* (17), le rectum est toujours tel que je l'ai décrit. Le canal génital est dédoublé, il y a deux canaux juxtaposés, tapissés tous deux d'épithélium pavimenteux type vaginal. Cet endroit correspond à la région de l'utérus duplex décrit lors de l'autopsie.

L'aspect ne change pas aux coupes 18. Aux *coupes* 19, le canal à épithélium prismatique cilié se rétrécit. Il disparaît même subitement. **On ne voit plus de lumière, et même la musculature de la paroi s'évanouit.** A sa place, on trouve maintenant un tissu très vascularisé, qui devient plus loin, **caverneux**. Il occupe en avant du vagin, tout l'espace compris entre les coupes cartilagineuses des branches pubiennes. Le rectum et le canal génital ne présentent rien de nouveau à noter. Aux *coupes* 21, le tissu caverneux que j'ai signalé est admirablement

développé. Dans la position qu'il occupe, il est trop éloigné de l'embouchure du canal génital. Le vagin double est comme avant. Les lumières sont largement béantes. L'épithélium est pavimenteux stratifié ; la musculature est bien développée et ne présente rien de particulier. Le rectum est largement ouvert ; la muqueuse est telle que je l'ai déjà décrite ; la musculuse est nettement reconnaissable et normale. Dès lors, *jusqu'aux coupes* 24, qui sont les dernières de cette pièce, les organes restent à peu de choses près, tels que je les ai décrits en dernier.

Voyons maintenant, ce qui se passe plus haut sur le canal génital. Le reste de la masse utérine a été coupé au cours de l'autopsie en deux morceaux.

Le premier, l'inférieur, intéresse la partie comprise entre les coupes 24 du bloc dont je viens de donner la description, et l'endroit (sur la masse utérine) où étaient insérées les annexes. Au *point de vue histologique*, la coupe montre les deux utérus. La cloison, qui les sépare, n'est plus simplement constituée par du tissu conjonctif, mais bien par une véritable paroi vaginale, composée de fibres élastiques et de fibres musculaires lisses. Les deux cavités sont sinuées et tapissées comme précédemment d'épithélium pavimenteux pluristratifié. On trouve par place, des cellules superficielles cornifiées, et détachées de la muqueuse. La sous-muqueuse ne présente rien de particulier. On trouve ensuite, la couche circulaire de fibres musculaires lisses, puis la couche longitudinale. Par endroits, entre les paquets de fibres, de petits amas lymphocytaires. Cette pièce donne ce même aspect du commencement à la fin.

Le 2^e morceau, comprend tout ce qui reste de la masse utérine, depuis l'insertion des trompes jusqu'au fondus. Au *microscope*, on ne voit aucune glande utérine comme dans la vie fœtale. Tout en haut, l'épithélium est desquamé, la muqueuse repose directement sur du tissu fibreux. On voit ensuite la musculature coupée tangentiellement. Elle ne présente rien de particulier. Nulle part dans la masse de l'utérus, on ne trouve d'épithélium cylindrique. Cependant, tout près de l'embouchure de la trompe, on trouve des cellules gonflées, vacuolisées, qui font penser aux cellules cylindriques. On les retrouve encore par-ci par-là à la surface de la muqueuse sous forme de grosses cellules rondes vacuolisées.

TROMPES ET OVAIRES.

La trompe a été coupée en même temps que l'ovaire, d'un côté comme de l'autre. Je ne donnerai la description histologique complète que d'un côté seulement, car les annexes se sont révélées identiques à gauche et à droite.

Ovaire et trompe gauche. Les premières coupes ne montrent pas encore l'ovaire (1 à 10). Aux coupes 10, l'ovaire apparaît, on voit de suite les ovules. L'écorce est bien développée, l'épithélium germinatif s'enfonce assez profondément. Les ovules sont bien visibles et en bon nombre. Ils sont tantôt isolés, tantôt entourés d'épithélium germinatif. On trouve quelques follicules primitifs. Les ovules sont en majorité isolés les uns des autres : on en trouve pourtant quelques nids. Aux coupes 22, la zone médullaire apparaît. Elle est très riche en vaisseaux. On voit encore une partie de l'utérus avec ses masses épithéliales cornifiées. Tout autour de l'ovaire, on retrouve les traces de la péritonite. On voit sur le péritoine du bassin, comme sur les intestins, les fibroblastes, les blets hyalins et les amas lymphocytaires. Cette péritonite arrive jusqu'à l'ovaire, mais ne le touche pas lui-même. L'épithélium germinatif est bien conservé ; il n'y a pas d'oophorite. A mesure que les coupes se rapprochent de l'utérus, on découvre d'abord, le parovaire, qui est tout à fait normal. Puis le ligament ovarien avec des traînées de fibres musculaires lisses. On trouve aussi quelques fibres musculaires lisses autour des canalicules parovariques. Plus loin encore, les coupes montrent : l'ovaire, le parovaire, l'exsudat péritonéal et enfin la trompe. La musculature de la trompe est normale. On voit les franges bien marquées, tapissées d'épithélium cylindrique à une rangée : par endroits on aperçoit les cils vibratils. Aux coupes 48, le parovaire est admirable ! Il y a en outre ici, un endroit, où le péritoine qui entoure la trompe présente des phénomènes inflammatoires avec infiltration de lymphocytes et de leucocytes. Sur les mêmes coupes on reconnaît l'utérus tapissé de ses masses épithéliales cornifiées. Dès lors, jusqu'au bout de la pièce, on retrouve toujours les mêmes organes : l'ovaire normal, la trompe normale, et le péritoine qui présente les phénomènes que nous avons déjà signalés.

Ovaire droit. Ce côté est l'exacte répétition de ce que nous avons vu à gauche. Nous retrouvons la trompe, le parovaire et l'ovaire, tous trois parfaitement normaux.

Résumé microscopique des organes génitaux internes.

En résumé, le canal génital est constitué par deux utérus juxtaposés, tapissés d'épithélium pavimenteux stratifié. Cet épithélium se continue identique jusqu'au fondus utérin, il n'y a aucune glande utérine, donc **il n'y a aucune différenciation entre vagin et utérus**. Seule la portion inférieure du canal est unique. Il n'y a aucune délimitation entre la partie vaginale et la partie utérine, ni à l'œil nu, ni au microscope. **Les trompes et les ovaires sont normaux**. L'inflammation, qui a gagné tout le péritoine les a épargnés.

Le canal tapissé d'épithélium prismatique cilié ne peut pas être l'urèthre malgré qu'il soit unique et situé sur la ligne médiane. L'aspect histologique contredit nettement cette opinion. Il paraît plus vraisemblable d'admettre qu'il représente le reste d'un des canaux de Wolff.

BLOC III. — PIÈCE DE LA VESSIE.

Ce 3^e bloc comprend la vessie, flanquée sur sa face postérieure et inférieure de l'utérus. Le bloc est placé de telle manière, que la vessie est coupée horizontalement et perpendiculairement à un axe qui passerait par l'orifice vésical de l'urèthre. Les coupes se continuent de haut en bas. Les *premières préparations* montrent la vessie sous forme d'anneau. L'épithélium vésical est détruit sur une grande étendue. Dès les préparations suivantes, on aperçoit de chaque côté l'urèthre, qui se rapproche peu à peu et finit par atteindre, la paroi vésicale (*coupes 1 à 3*). *Coupes 3* : On voit les urètres cheminer dans l'épaisseur de la paroi vésicale et s'ouvrir dans la vessie. Au microscope on remarque, dans la paroi vésicale, une dilatation des vaisseaux par place, et des éléments lymphoïdes. (Quelques rares lymphocytes sont disséminés dans le tissu conjonctif). Les couches musculaires sont bien développées. Dans les couches externes de la musculature, on voit encore des infiltrations lymphocytaires et même quelques rares leucocytes. Ces éléments restent dans le tissu conjonctif entre les couches musculaires. Par endroits, on remarque de petits enfoncements pseudo-glandulaires, tapissés d'épithélium pluristratifié. Les coupes suivantes font voir le bas-fond de la vessie et l'utérus double est en même temps atteint (*coupes 5*). L'épithélium est conservé par places. On voit les ébauches qui peuvent former les amas de BRUNN.

Plus on se rapproche du bas-fond de la vessie, plus les parois vésicales sont épaissies. Au microscope, la musculature est hypertrophiée. L'épithélium est bien formé et présente les caractéristiques de l'épi-

thélium de passage. Il est desquamé par places. Les cellules superficielles sont un peu aplaties mais nucléées jusqu'en haut. Les cellules des couches profondes ont une allure fusiforme. Le tissu sous-épithélial est assez riche en cellules. Les coupes 7 et 8 ne laissent plus voir au centre, qu'un tout petit orifice qui est le commencement de l'urètre. Sa lumière apparaît très irrégulière ; il est impossible de discerner si son épithélium de revêtement est normal. Tout à coup, la lumière urétrale disparaît au milieu de fibres musculaires lisses qui forment la paroi du canal génital. La vessie n'est plus visible, les fibres musculaires lisses deviennent de plus en plus nombreuses. On arrive peu après sur la muqueuse vaginale. *Nulle part on n'aperçoit de canal pouvant faire penser à l'urètre.*

En résumé, *les uretères sont normaux et s'abouchent bien dans la vessie.* La vessie présente une musculature hypertrophiée. Elle est dilatée dans son ensemble. La muqueuse est normale. L'organe n'est le siège d'une inflammation, que dans les couches externes de la musculature, qui sont proches du péritoine. **L'urètre n'existe que sous forme d'un enfoncement irrégulier peu profond, situé à sa place normale dans le bas-fond de la vessie.** L'épithélium n'est pas reconnaissable. Ce canal disparaît subitement sans laisser aucune espèce de trace.

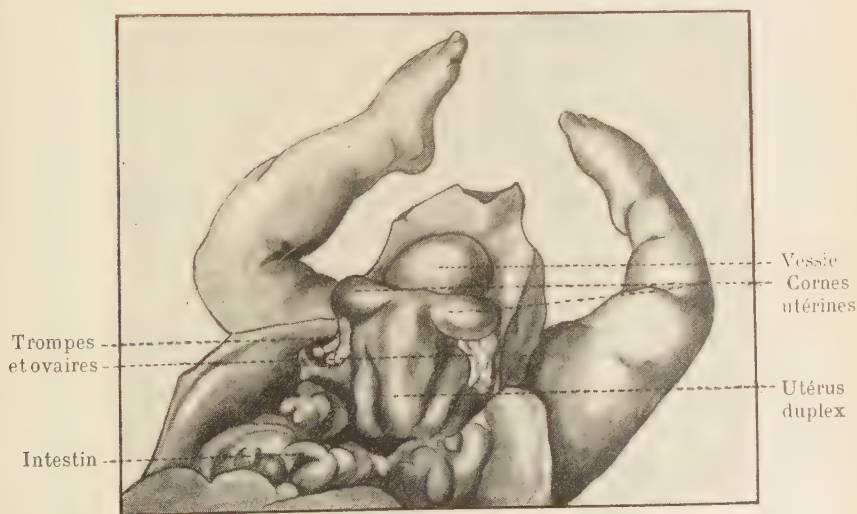


FIG. 4.

CHAPITRE IV

Revue de cas semblables.

(*Aucun cas identique*).

Pour la clarté des faits, et pour faciliter le classement du cas que j'ai décrit, je résume brièvement ici, la classification du pseudohermaphrodisme, tel que NEUGEBAUER la donne dans son traité.

On distingue d'abord le pseudohermaphrodisme mâle, du pseudohermaphrodisme femelle. Cette distinction a été faite depuis fort longtemps (gynandres et androgynes), (pseudothélie et pseudarrhénie), etc. En second lieu, on distingue, dans chacune des formes mâle et femelle, un pseudohermaphrodisme interne, externe ou complet. Nous avons donc :

A. PSEUDOHERMAPHRODISME FÉMININ.

I. *Interne*. Les ovaires existent, mais il y a malformation des organes génitaux internes. L'appareil génital externe est normal ou à peu près.

II. *Eterne*. Les malformations portent sur les organes génitaux externes. Les organes internes sont normaux ou à peu près. (Ces cas ont conduit aux erreurs les plus invraisemblables).

III. *Complet*. Les organes génitaux externes se rapprochent plus du sexe mâle ; les ovaires sont présents. On trouve en outre les canaux de MULLER ou leurs dérivés, et les canaux de WOLFF plus ou moins bien développés.

B. PSEUDOHERMAPHRODISME MALE

I. *Eterne*. Les organes génitaux externes sont normaux. On trouve dans le bassin les restes des canaux de MÜLLER ou leurs dérivés à côté des canaux de WOLFF normalement développés ou rudimentaires.

II. *Externe*. Malformation des organes génitaux externes (généralement dans le sens de l'hypospadiase).

Les organes génitaux internes sont normaux. Cette classe englobe le plus grand nombre des cas de pseudohermaphroditisme.

III. *Complet*. Les organes génitaux externes se rapprochent de ceux du sexe féminin. A l'intérieur, on trouve une juxtaposition des canaux de WOLFF et de MÜLLER, les uns et les autres plus ou moins bien développés.

Notre cas n'est évidemment pas un pseudohermaphrodite d'un type courant, vu de l'extérieur c'est un asexué. Ce n'est pas un monstre non plus, et si j'ai donné cette classification du pseudohermaphroditisme, c'est qu'elle nous permettra de nous mieux rendre compte par comparaison, avec les cas que je vais citer, de la gradation et de l'infinie variété des malformations génitales.

Tel qu'il se présentait à la naissance, notre enfant paraissait asexué ; après autopsie, cette opinion devient fautive puisqu'on a trouvé des ovaires ! L'être asexué en effet, est celui qui n'a aucune glande sexuelle.

Voyons maintenant, comment se présente généralement l'aplasie des organes génitaux externes. Ces cas sont très rares ; ils ne se voient guère que sur les monstres sirénoïdes (AHLFELD, BRUNIG et SCHALBE). Ces produits ont des malformations considérables des membres inférieurs. Sur ceux qu'on appelle sirénoïdes, les membres inférieurs sont réunis en un seul. Il n'est certes pas surprenant, qu'une pareille fusion amène avec elle un rétrécissement considérable du bassin, et que les organes génitaux externes ne puissent alors pas se développer. Cependant, la formation du bassin commande souvent les malformations des membres inférieurs. Lorsque le bassin est malformé, les membres inférieurs ne peuvent jamais se développer comme il faut ; par contre, on peut trouver des troubles profonds dans la formation des jambes, allant même jusqu'à l'agénésie complète, avec un bassin normal (AHLFELD). Notons encore, une relation analogue des faits, entre les systèmes urinaire et génital. Ces deux systèmes naissent presque en même temps chez l'embryon, et au même endroit. Si donc, l'un est malformé, l'autre, presque certainement, aura aussi quelque anomalie. De nombreuses observations rapportent ce fait comme celles de PALMA, GAST, HEYFELDER, FABER, LANCEREAUX, VROLIK, MECKEL, BIRNBAUM, SENTEX, THIERSCH, etc., etc.

Si donc pendant la vie embryonnaire, de deux organes naissant simultanément au même endroit, l'un d'eux est troublé dans son développement, l'autre subira des troubles analogues. *En résumé, les cas*

d'aplasie des organes génitaux externes s'associent le plus souvent à des modifications de l'appareil urinaire, et à des malformations profondes portant sur la terminaison caudale de l'embryon.

Il faut remarquer que dans notre cas les membres inférieurs sont tout à fait normaux. Une radiographie a été faite après l'autopsie. Elle montre les noyaux d'ossification parfaitement normaux, les diaphyses et les épiphyses bien formés, de même longueur et de même épaisseur de chaque côté. Aux membres supérieurs, il n'y a rien non plus d'anormal. Le bassin ne présente, lui non plus, rien de particulier, il est parfaitement bien constitué. La malformation ne porte donc que sur les organes génitaux externes, jusqu'à l'anus.

Voyons maintenant, quelques observations se rapprochant de la nôtre, et dont le trait commun est l'absence d'organes génitaux externes.

I. Cette observation d'AULFELD concerne un enfant nouveau-né. Il n'y a rien de particulier à la tête, au tronc, et aux membres supérieurs. On note un cordon ombilical mince, avec une artère et une veine seulement. Le membre inférieur gauche est large et gros à sa partie supérieure, et présente une forte rotation externe. *Il n'y a aucune trace d'organes génitaux externes, ni aucun orifice de la région périnéale.* A l'autopsie, seul le bassin et ses organes montrent des anomalies. En ouvrant l'abdomen, on trouve un gros sac rempli de méconium (le rectum). Ce rectum plein se rétrécit rapidement au-dessus et au-dessous de l'ampoule. Sa partie inférieure se continue seulement par un mince canal sur une petite longueur. Le côlon transverse est libre et ne contient pas de méconium. Tout le côlon descendant a un long méso qui partage la cavité abdominale en deux. De chaque côté de la colonne vertébrale, on trouve une trompe bien développée, avec chacune son ovaire. Ces deux trompes se rapprochent de la terminaison borgne intestinale, se réunissent en une mince formation membraneuse, qui va se jeter sur la partie inférieure de l'intestin. Il n'y a pas de vessie ni d'uretères. A la place des reins, on trouve deux corps aplatis de même volume que les reins et qui se révèlent être les surrénales. Le cordon ombilical ne possède qu'une seule artère largement ouverte qui s'abouche directement dans l'aorte. Du côté du membre inférieur droit on ne trouve aucun vaisseau important, ni aucun nerf desservant la région.

II. FRIESE décrit un enfant qui a vécu une 1/2 heure. Il n'y a *pas d'organes génitaux visibles*. A leur place on remarque une proéminence de la peau qui s'étend sur toute la longueur du périnée jusqu'à l'anus, lequel est ouvert. Au bras droit, le radius et le cubitus

sont anormalement écartés l'un de l'autre. Les os sont minces. Ils sont réunis l'un à l'autre par une peau blanc-jamnâtre. Les os du carpe manquent, on ne trouve que le pisiforme. Les testicules et les épидидymes, les canaux séminifères et les vésicules séminales manquent. La vessie est grosse comme un grain de raisin et vide. L'urètre est présent, mais il est fermé.

III. *Le cas de MAROCCO* est un fœtus mort âgé de 7 mois. Il n'y a pas trace d'organes génitaux externes. A l'autopsie, un sac allant de l'ombilic au sacrum, plein d'un liquide rappelant l'urine (et accumulé là, pense l'auteur, par suite de l'occlusion de l'ailantoïde ?) A la paroi antérieure, on trouve accolés l'ouraque, la vessie et un cloaque; sur la paroi postérieure, on trouve deux petits reins, deux cornes utérines avec chacune une trompe et un ovaire et deux vagins bien formés.

IV. *Cas de FABER*. Garçon bien conformé à part les organes génitaux qui manquent. On trouve à leur place deux élévations de la peau dans la région du pubis. Les deux articulations de la hanche sont rudimentaires. L'un des pieds a seulement 2 orteils, l'autre seulement 1 orteil. Le cordon ombilical n'a qu'une veine et une artère, laquelle s'abouche directement dans l'aorte et plus haut que d'habitude. Il y a une petite diastase ombilicale. Dans l'abdomen on trouve deux testicules. Le rectum est borgne. La vessie, les uretères et les reins manquent.

Dans la littérature que j'ai pu consulter, ces 4 cas sont les seuls suffisamment explicites que j'ai trouvés. Cependant, LANCEREAUX parle d'un hémicéphale dont les organes génitaux externes et l'anus manquent. Dans la région périnéale, une élévation de la peau ressemblait à un clitoris. VROLIK cite un cas où les organes génitaux externes et les ouvertures périnéales manquent. Il y a en même temps une malformation importante du système urinaire. Dans un autre cas observé par EISENACH, il n'y avait pas d'orifice ni d'organes dans la région périnéale. De même pour le cas de JENISCH. HEYFELDER, décrit un hydrocéphale dont l'abdomen pend comme celui d'une femme enceinte, et à la partie inférieure duquel on voit une petite protubérance analogue à une verrue : c'est un scrotum vide. Il n'y a pas de pénis, pas trace d'anus, pas de vessie, de reins ni de testicules.

Tous ces cas montrent une aplasie à peu près complète des organes génitaux externes. Le plus souvent encore il n'y a pas d'anus, et les voies urinaires présentent également des modifications considérables.

Je donnerai maintenant quelques exemples montrant une aplasie incomplète ou une simple hypoplasie. L'agénésie peut en effet ne porter

que sur l'une des parties, dont l'ensemble forme les organes génitaux externes.

I. *Cas de GURNEY*. A la place des organes génitaux externes, on voit un allongement de la peau. En retirant cette peau en arrière, il apparaît dessous un gland de 1-2 cm. de long. Il n'y a pas de scrotum, pas de petites lèvres, pas d'orifice vaginal ou d'orifice anal. Le méat urinaire manque aussi.

II. *BIRNBAUM*. Fœtus mâle. Les poumons, le cœur, les reins présentent des modifications considérables. Il n'y a pas d'uretères. L'intestin est borgne. La vessie est un long tuyau très mince, auquel on ne trouve pas d'orifice urétral. Il n'y a pas de pénis ; le scrotum est divisé par une fente en deux parties qui contiennent chacune un testicule.

III. *HARRIS* décrit un individu qui n'a pas de pénis. En outre, l'urèthre débouche à côté de l'anus.

IV. *RAUBER VON NORDHAUSEN* raconte qu'un homme de 38 ans vient le consulter pour des brûlures rectales et de la diarrhée. Cet homme a des bourses et des testicules normaux. On sent bien les cordons spermatiques. Les caractères sexuels secondaires sont présents et l'appétit sexuel existe. Les pollutions et l'urine passent par le rectum ; on ne voit en effet aucun pénis et pas d'ouverture urétrale au périnée.

V. *SCHUMACHER* cite aussi un cas où le pénis manque.

VI. *GUNTEER*. Préparation d'un nouveau-né. Il trouve une atrésie anale, une sorte d'hypertrophie du clitoris formant un pseudo-pénis. On trouve, traversant ce dernier, un canal profond, perméable pour une sonde, mais ne conduisant pas dans la vessie. Il n'y a pas d'orifice vaginal externe. L'utérus est sans lumière ; il n'y a pas de col ; il se dirige vers le bas et se termine par du tissu conjonctif. Les trompes existent avec leur pavillon. Chaque corne utérine se continue par une formation kystique à parois épaisses.

VII. *RENAULDIN* observe un cas analogue où il y a hypertrophie du clitoris et aplasie du reste des organes génitaux externes.

VIII. *FENOLIO G. C.* décrit un enfant de 5 ans et 8 mois qui avait un penchant mâle. Il existe un mont de Vénus poilu. Le pénis est gros comme celui d'un enfant de 9 ans, il est hypospade. Le scrotum n'existe pas ; il n'y a pas non plus de vagin.

IX. *BREWER G. E.* rapporte le cas d'un individu de 17 ans d'appa-

rence féminine. Le pénis est mal développé il n'y a pas de scrotum et pas de vagin. On lui extirpe du canal inguinal gauche, une grosseur qui se trouve être un utérus rudimentaire.

X. VON BERGMANN décrit un cas analogue avec hypospadiase pénienne. En outre, pas de scrotum ni de grandes ou petites lèvres. Il ne semble pas non plus y avoir d'utérus. Un testicule est palpable dans l'orifice inguinal, d'un côté.

Ces 10 cas diffèrent de celui que nous avons décrit, en ce que chez tous, malgré des anomalies considérables, on retrouve toujours une partie caractéristique des organes génitaux externes. Dans aucun de ces 10 cas, l'aplasie génitale n'était aussi prononcée que dans notre cas; mais il est intéressant de se rendre compte qu'il suffit de peu de chose pour passer de l'aplasie complète à l'aplasie partielle. On voit, en effet, un pénis normal et pas de bourses, ou le contraire, ou bien le clitoris existe et il n'y a pas de vagin, tout aussi bien que le vagin peut être bien formé sans qu'il y ait de clitoris.

CHAPITRE V

Malformations de notre cas, autres que l'aplasie des organes génitaux externes.

Ces malformations sont celles-ci : I. : Utérus duplex. II. : Débouché anormal du vagin à côté du rectum. III. : Manque d'urèthre.

1) *Utérus duplex*. Nous n'insisterons pas sur cette malformation. On sait en effet qu'une persistance plus ou moins complète des canaux de Müller n'est pas d'une rareté extrême. Ici ces deux canaux ont persisté dans toute leur longueur. Ce qui est intéressant, c'est le manque de division entre le vagin et l'utérus. Comme nous l'avons dit, l'épithélium pavimenteux existe sur toute la longueur du canal.

2) *Débouché anormal du vagin à côté de l'anus*. Cette anomalie ne nous arrêtera pas longtemps non plus. Nous savons, en effet, que lorsque l'utérus et le vagin sont doubles (voir KERMAUXER) le débouché au périnée ne se fait pas, et qu'il y a généralement persistance d'un cloaque.

Il paraît raisonnable d'admettre ici que le cloisonnement du cloaque s'est fait tard et difficilement. Les deux canaux, intestinal et vaginal sont donc restés accolés jusqu'au moment où leur débouché au périnée les a définitivement fixés dans cette position. Il est encore important de noter, que les cas analogues se retrouvent de préférence lors d'une persistance du sinus uro-génital. Les divers cloisonnements qui, dans le cloaque primitif, séparent d'abord, l'intestin ; — puis chez la femme, le canal génital, du système urinaire, ne se font pas ou se font mal. Si le cloisonnement fait complètement défaut, le cloaque persiste ; l'intestin, le vagin et la vessie débouchent alors dans la même cavité. Dans l'hypospadiase au contraire, les cloisonnements se font bien, mais sont trop tardifs. La portion périnéale antérieure n'a plus le temps de se développer suffisamment, l'urèthre ne peut pas se fermer et débouche alors trop bas, tout près de l'ouverture vaginale. A mon avis c'est un mécanisme analogue, qui a fait que le vagin débouche ici dans une position juxta-anale.

Anomalie de l'urèthre. Nous avons vu que l'urèthre manquait complètement, sauf à sa naissance dans le bas-fond de la vessie, où il existait sous forme d'un petit enfoncement. Cette aplasie coïncidait comme habituellement en pareil cas, avec une dilatation de la vessie, des urètres et même des bassinets. Les cas où l'urèthre manque, sont rares, et les observations sont généralement peu explicites. Je n'ai pas trouvé de cas dans la littérature que j'ai parcourue, où l'examen microscopique ait été fait. Il semble que l'imperforation la plus habituelle est celle du méat. Elle survient par un trouble ectodermique au moment de l'abouchement du canal au périnée. Le canal dans ces cas-là est toujours bien constitué. On peut trouver encore une imperforation complète de l'urèthre, consistant en une transformation du canal en un cordon fibreux. D'autres fois, comme ici, le canal uréthral manque, c'est-à-dire qu'il n'est pas formé. Dans ce cas-là, la vessie présente souvent quelque anomalie, ou bien, plus souvent encore, elle reste au stade de développement correspondant au sinus uro-génital. Il est donc intéressant de noter que dans notre cas, la vessie s'est parfaitement différenciée, qu'elle est normale, mais que l'urèthre, lui, n'est pas formé. Encore une particularité de notre cas, c'est qu'il n'y avait pas d'orifice de dérivation. On sait en effet, que lorsque l'urèthre est imperforé, l'urine en s'accumulant dans la vessie, crée une pression telle, que le liquide cherche une autre voie pour s'écouler. Le plus souvent, c'est l'auraque qui se dilate, et le fœtus urine alors par l'ombilic. (NUNEZ, VROLIK.)

CHAPITRE VI

Théories sur les malformations génitales.

Pour expliquer les malformations génitales, on a de tout temps construit une foule de théories ; j'estime qu'il est assez inutile de s'attarder sur ces théories, car les solutions qu'elles proposent ne sont guère que partielles ; aucune d'entre elles ne résout le problème de ces malformations dans son ensemble. Nos connaissances évidemment ont plus d'étendue que celles de nos prédécesseurs ; notre expérience augmente à mesure que le nombre des observations se multiplie. Les progrès de l'embryologie, notamment, ont jeté de réelles clartés sur le mode de développement des organes. Actuellement nous comprenons toujours comment telle ou telle malformation constatée, a évolué depuis le moment où elle a débuté. Ce que nous ne savons pas souvent, c'est à quel moment précis s'est fait le déraillement dans la ligne de l'évolution normale. Nous ne savons par contre jamais, l'exact pour-quoi d'un pareil déraillement. NEUGEBAUER, après avoir dépouillé une littérature formidable dit à la fin de son traité sur l'hermaphrodisisme : « Les diverses malformations qui constituent l'hermaphrodisisme ont, grâce aux progrès de l'embryologie et de la morphologie, perdu tout ce qu'elles avaient de mystérieux et d'incompréhensible. Toutefois deux questions primordiales restent sans réponse :

1^o D'où vient que la glande génitale se développe, dans un cas, dans le sens mâle, dans un autre cas, dans le sens femelle ? D'où vient que dans certains cas le développement est si rudimentaire qu'il est impossible de savoir dans quelle direction sexuelle définitive l'évolution se fait ?

2^o Quand se fait la différenciation du sexe chez l'embryon ? Le sexe est-il préformé dans l'œuf ? Est-ce seulement après la fécondation que l'œuf acquiert ses possibilités de développement, vers un sexe ou vers l'autre ?

L'auteur admet donc bien que la véritable explication, pour ce qui concerne l'hermaphrodisisme, est encore à trouver. Il en est de même pour toutes les autres malformations génitales. — Voici cepen-

dant quelques-unes des théories émises pour expliquer l'aplasie des organes génitaux externes.

1^o En 1826, MECKEL regarde les malformations comme une production irrégulière, dérivant de la propriété constructive des cellules embryonnaires. Il pense que les cellules sont poussées à cette irrégularité par des forces mécaniques. L'auteur ne donne pas de plus amples explications. Toutefois, il fait remarquer, que chez les monstres sirénoïdes d'autres malformations sont fréquentes, par exemple : l'augmentation du nombre des vertèbres ou des côtés.

2^o FÖRSTER explique que les malformations viennent d'une insuffisance de développement et que l'aplasie des organes génitaux externes et les formations sirénoïdes, seraient dues à une incurvation défectueuse de l'extrémité caudale embryonnaire.

3^o DARESTE (1877). Cet auteur revient aux causes mécaniques et pense qu'une pression joue le rôle le plus important. Cette pression serait exercée par l'amnios qui resterait plus ou moins longtemps en contact avec l'extrémité caudale de l'embryon.

4^o WIGERT (1878) montre que les conditions de nutrition doivent avoir une grande importance. Lors des malformations du bassin et des membres inférieurs, on ne trouve souvent qu'une seule artère ombilicale.

Pour cet auteur, c'est donc le défaut de nutrition qui est en cause. Le bassin est ainsi entravé dans son développement, et secondairement les membres inférieurs ne peuvent pas croître non plus.

5^o AHLFELD analyse ces diverses conceptions, et montre qu'on n'a jamais trouvé de restes amniotiques sur l'embryon (théorie de DARESTE). Il rejette aussi la théorie vasculaire en rappelant que l'organe se forme d'abord, et qu'ensuite seulement, les vaisseaux s'organisent pour venir les nourrir. On trouve des enfants parfaitement bien formés, dont le cordon ombilical ne contient pourtant qu'une seule artère. Il se range à côté de FÖRSTER, pour déclarer que les malformations doivent être dues à une incurvation spéciale de l'extrémité caudale embryonnaire. Il admet cependant, que les pressions et tractions que peut exercer l'amnios seraient une cause de malformation ectodermique. Des troubles profonds, dans les couches sous-jacentes, pourraient résulter secondairement de ces altérations en surface.

A la réflexion toutes ces hypothèses paraissent insuffisantes. Pourtant, la théorie FÖRSTER-AHLFELD est assez séduisante ; elle n'explique cependant pas, d'où viendrait cette incurvation défectueuse de l'extrémité caudale de l'embryon, qui semble être, à leur idée, la cause de tout le mal. La pression amniotique est, semble-t-il, une explication décidément trop faible. On ne voit pas, en effet, comment une

pression ainsi exercée, pourrait agir sur la formation des reins, de l'intestin, des organes génitaux internes, surtout si par ailleurs, l'aspect extérieur est normal. Il n'est guère admissible qu'on n'en retrouve jamais aucune trace sur l'extérieur du corps ! AHNFELD pense encore que certains troubles profonds peuvent résulter de modifications ectodermiques. Je crois, au contraire, qu'il faut admettre l'inverse. Les organes génitaux internes commencent à se développer avant les externes. D'autre part, l'étude des cas que nous avons cités, semble bien prouver, que le développement des organes génitaux externes est conditionné par l'abouchement au périnée du canal urinaire, du canal génital chez la femme, et même du canal intestinal. On a vu que lorsque ces abouchements sont retardés ou modifiés, il y a toujours quelque anomalie des organes génitaux externes.

C'est une opinion un peu analogue qu'a développée Robert MEYER. Cet auteur admet, que les organes dérivant du tubercule génital (pénis et clitoris) sont dépendants des corps caverneux. Si ceux-ci n'atteignent pas la peau, le tubercule génital (tissu ectodermique) est incapable de former le pénis ou le clitoris. Les bourrelets génitaux, même, dans une certaine mesure, devraient aussi leur développement à l'influence des corps caverneux. Pour R. MEYER l'influence constructive présidant à la formation des organes génitaux externes viendrait donc du mésenchyme profond (corps caverneux) et non pas de l'ectoderme (tubercule et bourrelets génitaux).

Dans notre cas, nous avons vu que le tissu caverneux n'atteignait pas la peau et nous n'avons pas trouvé non plus de clitoris, en effet. Il n'est pas étonnant encore que l'urèthre manquât ; MEYER n'en a pas rencontré non plus dans son cas de pénis subcoccygien ! L'urèthre dépendrait lui aussi de ce tissu mésenchymateux de la paroi ventrale urogénitale. Nous admettrons donc ici avec R. MEYER que les corps caverneux sont le point de départ des altérations que nous avons analysées. Ces corps caverneux comme nous le voyons sur les préparations ont été retardés dans leur accroissement. Ils n'ont pas atteint la peau, et par suite les organes génitaux externes n'ont pas pu se former.

Telle est l'explication qui, ici, concorde le mieux avec les faits. Nous ne chercherons donc pas plus longtemps, la solution d'un problème, dont, par ailleurs, les données ne nous sont probablement pas toutes connues.

CHAPITRE VII

La péritonite congénitale.

Il nous faut avant de terminer dire un mot de la péritonite congénitale. Nous avons vu, à l'autopsie de notre cas, que cette péritonite affectait une forme adhésive et que l'exsudat ne dépassait guère 30 cm. Les anses intestinales étaient largement soudées entre elles. Les adhérences les plus importantes se trouvaient aux environs de la veine ombilicale.

La péritonite fœtale est rare, et son étiologie est le plus souvent obscure. On en a citée qui sont survenues pendant la gestation, qui ont été diagnostiquées à ce moment-là, et qui n'ont pas entraîné l'avortement ou l'accouchement prématuré ; c'est pourtant un de ces accidents, qui arrive le plus souvent en pareil cas. Nous retiendrons donc ce premier point : c'est que, contrairement à la règle, la péritonite fœtale peut, dans certains cas, ne pas entraîner l'accouchement prématuré ou l'avortement.

En ce qui concerne les formes, toutes à peu près, sont représentées. La plus rare semble être la forme exsudative séro-fibrineuse. La forme purulente est souvent due au pneumocoque. La péritonite adhésive avec peu ou point d'exudat est la forme la plus courante comme dans le cas qui nous occupe ; elle paraît résulter d'une infection peu virulente qui a produit une inflammation chronique. Il est fréquent de trouver des malformations intestinales associées à la péritonite fœtale. SIMPSON, d'Édimbourg, a été un des premiers (1839) à révéler cette coïncidence. Il invoque comme cause étiologique, le traumatisme. Cette étiologie a été rapidement reniée. Il semble en effet, que le traumatisme n'a qu'un rôle exceptionnel, puisque l'embryon est protégé par des membranes remplies de liquide. Si cependant un traumatisme porte, il entraîne généralement de graves désordres. On a pensé, que certaines perforations intestinales se font par ce moyen. Or, dans tous les cas où il y a perforation de l'intestin, il est banal de trouver aussi de la péritonite (BRESLAU, MACKENRODT, PORAK) ; la même chose se produit si c'est la vessie qui est perforée (KING). Pour ce qui nous

concerne, j'admets que l'on peut écarter cette étiologie, puisque l'enfant ne présentait extérieurement aucune trace de traumatisme, et qu'il n'existait par ailleurs, aucune perforation d'organe. Déjà signalée par SIMPSON, l'association de la péritonite et des malformations viscérales, a été notée bien des fois depuis. Elle entraîne diverses conceptions, que nous résumerons ainsi :

1° Ou bien les malformations entraînent secondairement l'inflammation péritonéale ; 2° ou bien c'est la péritonite qui crée les malformations.

La première de ces hypothèses est défendue déjà par SCARPA en 1812 dans son *Traité des Hernies*. Depuis, bien d'autres, comme DEPAUL, SCHOTELLIUS, D. R. DRUYTH, VALENTA, DOHRN, etc., etc., ont rapporté des observations où une malformation de l'intestin, coïncidait avec une péritonite. Pour d'autres, notamment BRINDEAU, il n'est pas besoin d'imperforation, d'atrésie ou de rétrécissement pour produire la péritonite, une simple couture suffirait. AHLFELD et HUNT rapportent, eux, des cas de péritonite fœtale, dont la cause serait, dans un cas, l'imperforation de l'urèthre ; dans l'autre, un défaut de développement de l'an us et du rectum. PEISER dit aussi : « Si la péritonite est localisée sur un point seulement du tractus intestinal, elle vient d'une atrésie de l'intestin sans torsion du pédicule. Si au contraire, la péritonite est généralisée, elle vient d'une atrésie intestinale, avec torsion du pédicule. » D'autres enfin, incriminent le développement de la muqueuse de l'intestin, et les invaginations qu'elle peut présenter au cours de son développement ; c'est par exemple l'opinion de KULIGA, que partage du reste KIRSCHNER, THOREL, MARKWALD et d'autres. KULIGA explique, que lorsqu'une pareille invagination vient à se produire, la muqueuse s'enflamme à son niveau. Puis cette inflammation se propage à la sous-muqueuse et à la musculature. Elle laisserait après elle des cicatrices fibreuses, qui seraient la cause directe des rétrécissements intestinaux. L'auteur appuie cette théorie sur un fait : « les lésions péritonéales observées concomitamment aux sténoses intestinales, montrent des altérations plus récentes en date que celles de la muqueuse, à ce même niveau. »

QUANTIN discute les idées de PEISER, et n'admet pas qu'une torsion ou une atrésie, puisse provoquer une péritonite généralisée, attendu que la cavité péritonéale représente un milieu aseptique. On peut lui objecter, que certains médicaments injectés dans le péritoine, sont capables d'y provoquer une inflammation aseptique. Le professeur ASKANAZY, a lui-même prouvé ce fait pour le méconium (1892). Il se pourrait encore, que les parois intestinales modifiées par l'inflammation ou par l'atrésie, deviennent capables de livrer passage juste-

ment, à certaines substances du tube digestif, qui agiraient comme les médicaments dont je viens de parler. Quoi qu'il en soit, QUANTIN admet que l'infection est la cause étiologique la plus probable. Il établit une classification des maladies susceptibles de provoquer l'inflammation péritonéale in utero. La syphilis jouerait le rôle primordial, puis viendrait la tuberculose (3 cas), puis la pneumonie. Enfin, diverses autres maladies infectieuses comme : le charbon, la fièvre typhoïde, le choléra, le paludisme (MARTCHENKO-IVANOFF), la variole, etc., etc... Il est certain à l'heure qu'il est, que la *syphilis* peut provoquer la péritonite chez le fœtus. D'ESPINE et PICOT du reste, le pressentaient déjà. « Les causes de la péritonite fœtale, disent-ils, sont le plus souvent inconnues. Dans quelques cas, elle paraît avoir une origine syphilitique. » Depuis eux, cette opinion se retrouve fréquemment. Pourtant, d'après RUDAUX et LE LORIER, la syphilis serait trop souvent incriminée. Ces auteurs, en étudiant son influence sur les malformations fœtales, estiment que les dystrophies, dues à cette maladie, représentent le 13,8 % des cas, seulement. Ces recherches correspondraient à peu de chose près aux examens bactériologiques, qui révèlent le spirochète dans 14 % des cas. Ils font remarquer encore, que la syphilis touche de préférence le système nerveux et ses enveloppes.

La péritonite *tuberculeuse* fœtale est rare. QUANTIN en cite 3 cas. Il dit, que la tuberculinisation de l'enfant à travers le syncytium du placenta est prouvée, quoique rare. Cette assertion semble discutable. Pour ma part, je n'ai trouvé dans la littérature qu'une seule observation où l'on pourrait envisager cette étiologie. Cette observation est de MAUCLAIRE et AGLAVE. Les antécédents héréditaires du sujet semblent assez chargés, et l'on a trouvé chez cet enfant, outre les ganglions tuberculeux, une malformation de l'appendice et un velvulus intestinal ?

La *pneumonie* se transmet certainement au fœtus à travers le placenta. G.-L. HALLER rapporte, qu'une mère accouche d'un enfant dont l'abdomen est gros. Elle-même est atteinte de pneumonie 5 jours après l'accouchement. L'enfant meurt à 5 semaines de péritonite à pneumocoque. L'auteur conclut à la péritonite congénitale. Nous ne passerons pas en revue les autres maladies infectieuses que QUANTIN accuse d'être accidentellement, les agents d'une péritonite fœtale : une pareille revue serait fastidieuse et nous entraînerait trop loin.

Dans le cas qui nous concerne, il faut remarquer que : 1^o tout d'abord la péritonite coïncide avec des malformations portant sur les organes du bassin. 2^o L'intestin pourtant est bien développé. Il n'y a pas d'atré-

sies nettes, ni de coudures importantes. L'anus est ouvert. La muqueuse n'est pas le siège d'une inflammation. Les voies biliaires sont intégres. 3^o Sur les voies urinaires, il y a une forte dilatation depuis la vessie jusqu'aux reins. Il n'y a pas d'urèthre.

Si donc les malformations étaient la cause de la péritonite, celle-ci pourrait provenir du système urinaire, du système génital, ou du système intestinal. Si elle venait du *système urinaire*, on ne s'expliquerait pas alors, pourquoi l'inflammation constatée au microscope, n'aurait atteint de la vessie, que ses couches les plus proches du péritoine, tandis que tout le reste du muscle est sain. D'autre part l'urine, transsudée se serait résorbée, et on ne voit pas pourquoi cette résorption aurait entraîné la formation des blocs hyalins, visibles au microscope dans les adhérences péritonéales. Si l'inflammation était venue du *système génital*, il est peu probable que nous aurions des ovaires et des trompes sains et normaux comme c'est le cas.

Tout au contraire, les masses hyalines, tout comme la forme même de la péritonite, font penser plutôt à un processus venu de l'intestin. Pourtant les préparations fraîches et les colorations diverses, que nous avons employées, ne nous ont jamais montré, ni poils, ni corpuscules de méconium.

Dans ces conditions nous ne pouvons pas conclure d'une manière certaine et nous émettrons une hypothèse qui est celle-ci :

Cette péritonite a une forme qui semble indiquer qu'elle est d'origine intestinale. Si c'est le cas, il faut admettre, que la perforation s'est faite très tôt, tout au début de l'évolution intra-utérine. Ce serait la raison pour laquelle les produits intestinaux, qui ont déclenché l'inflammation, n'ont pas laissé de traces reconnaissables au microscope.

CONCLUSIONS

I. L'individu que nous venons d'étudier était du sexe féminin, comme le démontre la présence de 2 ovaires.

II. Les malformations dont il était atteint comprenaient :

- a) Une hypoplasie marquée des organes génitaux externes ;
- b) Un uterus et un vagin doubles, se continuant l'un l'autre sans aucune ligne de démarcation ;
- c) Une aplasie de l'urèthre.

III. Ces 3 malformations semblent être dues au fait que les corps caverneux ne sont pas venus en contact avec la peau. (Hypothèse de Robert MEYER.)

IV. La péritonite fœtale semble être due à un processus parti de l'intestin, qui aurait évolué pour son compte, parallèlement aux malformations génito-urinaires.

BIBLIOGRAPHIE

A. Malformations génitales.

- AHLFELD. Monopus mit Defect der äusseren Genitalien. *Arch. für Gynäkologie*, t. XIV, 1879, page 276.
- BÉCLARD. Rapport sur l'observation de Marie-Magdeleine LEFORT. *Bull. de la Facul. de Paris*, 1815, n° 2, vol. IV, p. 273. Voir aussi NEUGEBAUER.
- BERGMANN. Hermaphrodisias. *Munch. Med. Woch. schr.*, t. XII, p. 216. V. aussi *Berl. Klin. Woch.*, 1894. (Defectus scroti).
- BIRNBAUM. Cité d'après AHLFELD. Voir p. ex. : *Monatschr. für Geburtskunde*, 1865, t. XXV, suppl., p. 290.
- BOCALOGLU et FOSSARD. 2 cas de pseudo-hermaphrodites gynandroïdes. *Presse Med.*, 1899, p. 331.
- BREWER (G.-E.). The report of a case of pseudo-hermaphroditism of a female. *Amer. Journ. of Urology*, 1904-05, mars 1^{er}. V. aussi : *Frommel's Jahresbericht*, 1905, p. 1031.
- COOP. (W. A. H.). A curious anomaly of the female genitalia with striking resemblance to some of the external male elements changed by plastic into a woman of normal appearance. *Amer. Journ. of Gyn. and Obstetr.*, New-York, mai 1895, p. 594. Cité d'après NEUGEBAUER.
- DEBIERRE. Les vices de conformation des organes génitaux et urinaires de la femme. Paris 1892. (NEUGEBAUER, p. 163).
- EISENACH. Cité d'après AHLFELD. Voir aussi : ein weiblicher Fötus ohne Harn-darm und Geschlechtsöffnungen, daneben Meropus. *Inaugural-Dissertation*, Marbourg, 1873.
- ENGELHARDT. Über einen Fall von Pseudohermaphroditismus femininus mit Carcinom des Uterus. Köln 1900, 18/6. V. a. *Monatschr. für Geburtsh. und Gynäkol.*, 1900, décembre, p. 729.
- FABER. Cité d'après AHLFELD. Duorum monstorum humanorum descriptio anatomica. *Inaugura Dissertatio*, Berlin, 1827.
- FENOGLIO (G.-C.). Monstruosita nei genitali, identica in tre individui della medesima famiglia. *Giorn. delle. Sc. Med.*, Torino, 1843. A. VI, vol. XVIII, p. 176, (voir le cas n° 2).
- FRIESE. Casper's Wochenschr., 1841, n° 52. V. aussi : SCHMIDT's *Jahrbücher*, 1843, T. 38, page 272. Cité d'après AHLFELD.
- GAST (P.). Beitrag zur Lehre von der Bauchblasengenitalspalte und von dem Hermaphroditismus verus. *Inaug.-Dissertat.*, Berlin-Greifswald, 1884. Cité d'après NEUGEBAUER, p. 203.
- GATCHEFF (P.). Le pseudohermaphrodisme. *Th. de Toulouse* 1901, 8°, 88 p.
- GENTES et AUBARET. Sur un cas d'arrêt de développement des organes génitaux. *Soc. d'Anat. et de Physiolog. de Bordeaux*, 1900, t. XXX, p. 11. Cité d'après NEUGEBAUER, p. 204.
- GUERICOLAS (R.). L'hermaphrodisme vrai chez l'homme et les animaux supérieurs. *Th. Med. de Lyon*, 1899-90, 8°.
- GUIZZETTI (P.) et PARiset (F.). Relations entre les malformations rénales et génitales. Cité p. *Journ. de Physiol. et Path. gén.*, 1911, p. 1048.
- GUNTHER. Commentatio de hermaphroditismo (3^e cas). Lipsiæ 1846, p. 67. Cité d'après NEUGEBAUER.
- GURNEY. *The Lancet*, vol. I, 1840, n° 26, ou : SCHMIDT's *Jahrbücher*, 1842, n° 34, p. 142. Cité d'après AHLFELD.
- GUTTMANN. *Berlin. Klin. Woch.*, 1882, n° 35. Cité d'après NEUGEBAUER.
- HARRIS (R.). Congenital absence of the Penis, the urethra making it's exit into or below the rectum, and emptying the bladder by, or exterior the anus. *Philadelphia. Med. Journ.*, 1898. Cité d'après NEUGEBAUER, p. 233.
- HENRIETTE. Cité d'après NEUGEBAUER, p. 241. Voir *Virchow's Archiv.*, 1869, t. XLVII.

- HEYFELDER. *Schmidt's Jahrbücher*, 1835, t. VIII, p. 125. Cité d'après AHLFELD, *loc. cit.*
- HIRSCHFELD. (M.) Geschlechtsübergänge, Leipzig, 1905. Pl. VI. Cité d'après NEUGEBAUER, p. 254, *loc. cit.*
- JACOBY (R.). 2 Fälle von Hermaphroditenbildungen. *Inaug.-Dissert.*, Berlin, 1885 Cité d'après NEUGEBAUER.
- JENISCH. *Württembergisches Correspondenzblatt*, t. VII, n° 7, ou : *Schmidt's Jahrbücher*, 1840, t. XXVIII, p. 141. Cité d'après AHLFELD, *loc. cit.*
- KERMAUNER (Fritz). Sexus anzepts, oder Hermaphroditismus. *Frankfurter Zeitschr für Pathologie*, t. XI, cahier 2/3, 1912.
- KROKIEWICZ. Über Entwicklungsanomalien der Urogenitalorgane mit Berücksichtigung der Entsteung der Zwitterbildungen. *Przeglad Lekarski*, 1895, n°15 p. 227, ou : *Virchow's Archiv*, t. CVIL, cahier 3, p. 525. Cité d'après NEUGEBAUER *loc. cit.*
- LÄWEN (A.). Fall von Kongenitaler mehrfacher Missbildungen. *Path. Instit. Leipzig*. Voir : *Ziegler's Beitr. z. Path. Anat. und z. Allgem. Pathol.*, 55, p. 575, 1913.
- LE CONTELLEC (L.). Étude sur le pseudo-hermaphrodisme. *Th. Med. Montpellier*, 1910, 8°, p. 57.
- MAASS. Totale Blasenspalte, hochgradiger Spalt der Symphyse und Mssbildung der äusseren Genitalien. *Deutsch. med. Wochenschr.*, t. XXXVII, 1911.
- MABARET DU BASTY. Absence d'une partie des organes génitaux externes chez deux sœurs. *Prog. Med.*, 1890-91, p. 503.
- MAROCOCCO. Anomalie di sviluppo del feto. *Soc. Lancisiana degli Hospitali*, Roma 5/1, 1895, cité d'après NEUGEBAUER, p. 313.
- MARTIN (Ernest). Sur un cas de persistance des canaux de Muller. Oblitération des voies urinaires. Neutralité sexuelle. *Journ. d'Anat. et Physiol.*, 1878, t. III, cité d'après NEUGEBAUER, p. 320.
- MECKEL. *Meckel's Archiv*, 1826, p. 36. Cité d'après AHLFELD, *loc. cit.*
- MEYER (Rob.). Geschlechtsverlagerung und ihre Physiolog. Bedeutung. *Verhandlungen der Deutschen Pathol. Gesellschaft*, Leipzig, 15-17 avril 1909.
- MULLER (Wil.). Ein Fall von Missbildung am Beckenteil des weiblich. Urogenitalapparates. *Inaug.-Dissertat.*, Marburg, 1895, cité d'après NEUGEBAUER, p. 343.
- VON NEUGEBAUER. Hermaphroditismus der Menschen. Leipzig. chez W. *Klinckhardt*, 1908, in 8°, VII, 748, p. fig.
- Ein interessanter Fall von zweifelhaftem Geschlecht, *loc. cit.*, p. 433.
- PANCRAZI (L.). Hermaphrodisme et pseudo-hermaphrodisme. *Th. Med. de Paris*, 1910, 8°, p. 45.
- PETIT DE LA VILLEON. Série familiale de malformations congénitales. *Gaz. hebdom. des Sciences méd.*, Bordeaux, 17 nov. 1912.
- PICK (Ludwig). Über den wahren Hermaphroditismus des Menschen und der Saugetiére. *Archiv. für mikroskopische Anatomie*, t. LXXXIV, II^e partie, Bonn, 1914.
- POLLAILON. V. *Soc. de Gyn. de Paris*, 12 mai 1887, ou *Gaz. Méd. de Paris*, 18 juin 1887, p. 289, cité d'après NEUGEBAUER.
- RÄUBER VON NORDHAUSEN. Angeborener Mangel des männlichen Gliedes. *Virchow's Archiv.*, 1890, n° 121.
- RENAULDIN. Observation sur une conformation vicieuse des organes génitaux de la femme. *Mém. de la Soc. d'Emulat. pour l'art.*, VI, p. 474. Cité d'après NEUGEBAUER, p. 494.
- SAVARIAUD et DARIEZ. Ectopie congénitale et atrésie extrême de l'anus. *Soc. de chirurg. de Paris*.
- SCHÄFFER. Bildung's Anomalien weiblicher Geschlechtsorgane aus fetalen Lebensalter. Entwicklung des Hymen. *Archiv. für Gynakol.*, t. XXXVII, p. 199.
- SOULIGNOUX. Anus vulvaire. *Soc. de Chirurg. de Paris*, ou : *Presse méd.*, 17 fév. 1912.
- STEPHAN (P.). Hermaphrodisme chez les vertébrés. Marseille, 1901, 8°. *Th. de Montpellier*, 1901-02, n° 25.
- THIERSCH (C.). Bildungsfehler der Harn und Geschlechtswerkzeuge eines Mannes. *München. Illustrierte Zeitung*, 1852, t. I, p. 7. Cité d'après NEUGEBAUER, p. 552.

- VAUDESCAL. Malformation génitale. Pénis double. *Soc. Obstétr. et Gynécol.*, Paris, 23 mai 1921, p. 271.
- VROLIK. Tabulae ad illustrandam embryogenesisin hominis, etc., Amsterdam, 1849, 163^e Pl. Cité d'après AHLFELD, *loc. cit.*
- NAGEL (W.). Entwicklung und Entwicklungsfehler der weiblichen Genitalien. *Veits Handbuch der Geburtshilfe*, t. I, 1897, p. 563.
- HEURY (J.-P.). A sexless-monstre. *Britisch. Med. Journ.*, 1894, vol. I, p. 1343.
- WILLETT. Enfant sans organes génitaux externes. *Brit. Med. Journ.*, 26 mai 1894.
- BEAUMONT (C.). Absence of sexual organs. *Clin. Soc. of*, London, 23 octobre 1903.
- Voir aussi : *Brit. Med. Journ.*, 1903., vol. II, p. 1152.
- FRANK (Karl). Kasuistische Beiträge zu der Missbildungen der weiblich. Genitalorgane. *Zeitschr. f. Geburtshilfe und Gynäkol.*, t. XVIII.
- EBERLIN. Zur Kasuistik d. Entwicklungs Fehler d. weiblich. Genitalien. *Zeitschr. f. Geburtsh. und Gynäkol.*, t. XXV.

B. Péritonite fœtale.

- BRUGNATELLI. Un cas de péritonite avec épanchement de bile sans perforation des voies biliaires, 1913.
- HALLER (G.-L.). La péritonite à pneumocoques chez les enfants du premier âge. Possibilité de son origine congénitale. *Le Nourrisson*, mai 1915.
- HENNEGUIER. L'occlusion intestinale chez le nouveau-né. *Th. Méd. de Paris*, 1911-1912.
- KULIGA. Zur Genese der congenitalen Dünndarmstenosen und Atresien. *Ziegler's Beiträge zur Patholog.*, t. XXXIII, p. 492.
- MARTCHENKO-IVANOFF. Contribution à l'étude de la péritonite congénitale adhésive. *Th. Méd. de Genève*, 1912.
- POUPON. Pseudo-étranglements intestinaux par péritonite primitive. *Th. Méd. de Paris*, 1885-86.
- QUANTIN (Aug.). Sur un cas de péritonite intra-utérine. *Th. Méd. de Lyon*, 1910-11.
- RUDAUX et LE LORIER. Influence de la syphilis sur les malformations fœtales. *Ann. de Gynecol. et d'Obstétr.*, 2^e série, t. VIII, 1911.
- SAVY (P.). Fausses affections viscérales par péritonite adhésive primitive. *Journ. de Médecine de Lyon*, t. III, n^o 60, 5 juillet 1922.
- SORDOILLET. Péritonites sans perforation, dues au bactérium coli commune. *Th. Méd. de Paris*, 1892-93.
- WALZ (K.). Über Pseudomyxom des Peritoneums bei Fœtaler Perforationperitonitis. *Arbeiten des patholog. Institut Tubingen*, t. IX.
- WEIZMANN (M.). Fœtale Peritonitis und Gynatresien. *Inaugural Dissertat.*, Berlin, 19 mai 1913.
- DURANTE. Un cas de péritonite fœtale compliquée de perforation intestinale. *Soc. Obstétr. de Paris*, 1911, ou : *Ann. de Gynécolog.*, 2^e série, t. IX.